

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
NÉVROMES PLEXIFORMES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 21 Décembre 1894

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

GEORGES PICQUÉ

Né le 29 Décembre 1870, à Royan (Charente Inférieure)

Elève à l'École du Service de Santé Militaire



LYON

ALEXANDRE REY, IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

4, RUE GENTIL, 4

Décembre 1894

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
NÉVROMES PLEXIFORMES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 21 Décembre 1894

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

GEORGES PICQUÉ

Né le 29 Décembre 1870, à Royan (Charente-Inférieure)

Elève à l'École du Service de Santé Militaire



LYON

ALEXANDRE REY, IMPRIMEUR DE LA FACULTE DE MEDECINE

4, RUE GENTIL, 4

—
Décembre 1894

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET. DOYEN.
GAYET. ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. DESGRANGES, PAULET, BOUCHACOURT, CHAUVEAU, BERNE.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.	{	MM. LÉPINE.
Cliniques chirurgicales.	{	BONDET.
Clinique obstétricale et Accouchements.		OLLIER.
Clinique ophtalmologique.		PONCET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.		FOCHIER.
Clinique des maladies mentales.		GAYET.
Physique médicale.		GAILLETON.
Chimie médicale et pharmaceutique.		PIERRET.
Chimie organique et Toxicologie.		MONOYER.
Matière médicale et Botanique.		HUGOUNENQ
Zoologie et Anatomie comparée.		CAZENEUVE.
Anatomie.		FLORENCE
Anatomie générale et Histologie.		LORTET.
Physiologie.		TESTUT.
Pathologie interne.		RENAUT.
Pathologie externe.		MORAT.
Pathologie et Thérapeutique générales.		TEISSIER.
Anatomie pathologique.		X.
Médecine opératoire.		MAYET.
Médecine expérimentale et comparée.		TRIPIER
Médecine légale.		POLLOSSON (MAURICE)
Hygiène.		ARLOING.
Thérapeutique.		LACASSAGNE.
Pharmacie.		X.
		SOULIER.
		GROLAS.

PROFESSEUR ADJOINT

Clinique des Maladies des Femmes. LAROYENNE.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des Maladies des Enfants MM. WEILL, agrégé.
Accouchements. POLLOSSON (Aug.) —
Botanique. BEAUVISAGE. —

AGRÉGÉS

MM. AUGAGNEUR.	MM. DIDELOT.	MM. ROCHET.	MM. VIALLETON.
BEAUVISAGE.	GANGOLPHE.	RODET.	WEILL.
CONDAMIN.	JABOULAY.	ROLLET (ÉTIENNE)	BARRAL
COURMONT.	LANNOIS.	ROQUE.	chargé des fonctions d'ag. ég.
DEROIDE.	PERRET.	ROUX.	MOREAU, 11.
DEVIC	POLLOSSON (Aug.)		

M. ÉTIEVANT, Secrétaire

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. PONCET Président; M. POLLOSSON (M.), Assesseur; MM. WEILL et JABOULAY, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

Professeur à l'École spéciale militaire.

Chevalier de la Légion d'honneur

A MON PÈRE

Chevalier de la Légion d'honneur

A MA MERE

A LA MEMOIRE DE MA SŒUR

A MON FRÈRE

A MON ONCLE

Chef d'escadron d'infanterie de marine

Chevalier de la Légion d'honneur

A TOUS MES PARENTS

A mon Président de Thèse

M. LE PROFESSEUR A. PONCET

Professeur de clinique chirurgicale à la Faculté
Chevalier de la Légion d'Honneur

A M. LE PROFESSEUR TEISSIER

Témoignage de profond respect et d'affectueuse reconnaissance

A MES MAÎTRES

De la Faculté et des Hôpitaux

AVANT-PROPOS

Je dédie ce modeste travail à tous ceux à qui je dois les moments heureux de mon séjour à Lyon.

A mes camarades de promotion d'abord, en souvenir du chemin parcouru ensemble, en souvenir de la cordiale sympathie et de l'amitié qu'ils m'ont toujours témoignées, et qui en maintes circonstances m'ont souvent été une grande consolation durant le cours de quatre très longues années d'Ecole. J'emporte de l'Ecole un regret : celui des amis dévoués que j'y ai connus, et dont les hasards de la carrière militaire me sépareront bientôt.

A tous ceux enfin qui se sont acquis des droits à ma reconnaissance, et à qui je garde un souvenir ému pour la sympathie ou l'affection dont ils ont fait preuve à mon égard pendant mon séjour à Lyon.

G P.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545927_0044

INTRODUCTION

Pendant notre stage dans le service de M. le professeur Poncet, nous avons eu l'occasion de voir presque simultanément deux malades atteints d'une affection, curieuse en elle-même d'abord par la difformité et l'apparence monstrueuse qu'elle donnait au malade, curieuse aussi par son peu de fréquence. Il s'agissait de ces tumeurs de la face et du crâne signalées pour la première fois en France par Verneuil, qui les appela névromes plexiformes, et dont l'histoire est encore assez obscure.

Sur le conseil de M. le professeur Poncet, nous fîmes de cette affection le sujet de notre travail inaugural. Nous nous proposons de faire de cette affection peu connue et passée sous silence dans la plupart des traités classiques une étude d'ensemble; nous en indiquerons à grands traits la nature, les symptômes, les caractères généraux; nous ferons surtout œuvre bibliographique, en réunissant ensemble les documents et les observations

éparses un peu partout dans la littérature médicale, et principalement dans les publications allemandes. C'est en cela que notre modeste travail pourra peut-être avoir quelque utilité, en facilitant les recherches futures et en fournissant des matériaux, à ceux qui reprendront l'étude de cette question, à mesure que de nouveaux cas et de nouvelles recherches permettront de se faire une idée plus exacte de cette affection.

Avant d'entreprendre notre travail, nous tenons à remercier M. le professeur Poncet, dont nous avons toujours suivi avec intérêt les savantes leçons, en même temps si pleines d'enseignements pratiques. Nous serons toujours fier de nous dire l'élève de l'un des plus illustres représentants de la grande Ecole de Chirurgie lyonnaise. Nous lui sommes profondément reconnaissant de la bienveillance qu'il nous a toujours témoignée, et de l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

Nous nous souviendrons toujours avec plaisir du trop court semestre, pendant lequel nous avons eu la bonne fortune de suivre l'enseignement si attachant de M. le professeur Teissier, ce maître si bienveillant, que nous prions de bien vouloir accepter l'expression de notre gratitude pour les marques d'intérêt, qu'en maintes circonstances, il n'a cessé de nous prodiguer.

M. le professeur agrégé Jaboulay a bien voulu nous aider de ses conseils pour la rédaction de notre travail ; nous lui en sommes vivement reconnaissant.

Nous n'aurions garde d'oublier non plus MM. les professeurs agrégés Rochet et Condamin, qui nous ont donné à plusieurs reprises la preuve de l'intérêt qu'ils nous portaient.

M. Dor, chef du laboratoire de M. le professeur Poncet, s'est mis avec la plus entière obligeance à notre disposition et nous a souvent aidé de ses conseils. Nous l'en remercions vivement et nous n'oublierons pas son amabilité.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
NÉVROMES PLEXIFORMES

HISTORIQUE

Au mois de février 1857, Depaul, chirurgien de l'hôpital Necker, présentait à la Société de chirurgie une tumeur du cou fort curieuse, qu'il avait enlevée quelques jours auparavant à un malade de son service. Le professeur Verneuil fit une étude fort complète de cette tumeur, et ayant reconnu dans sa constitution de nombreux troncs nerveux hypertrophiés et pelotonnés sur eux-mêmes, il lui donna le nom de névrome plexiforme.

Il existait déjà dans la science plusieurs cas de tumeurs revêtant les mêmes caractères. Quelques années avant, Valentine Mott avait décrit, sous le nom de pachydermatocèle, une affection à peu près analogue au point de vue des altérations cutanées, que l'on retrouve dans certains névromes plexiformes, mais sans signaler d'altérations

dans les éléments nerveux sous-jacents; Tilbury Fox avait signalé des cas de « dermatolysis », Graaf de Koenigsberg donnait à des productions analogues le nom de relâchement héréditaire de la peau. Mais dans tous ces cas, il ne s'agissait que d'une hypertrophie colossale de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané sans lésions des troncs nerveux. La tumeur enlevée par Depaul se différenciait donc bien nettement des cas précédents, ce qui permit au professeur Verneuil d'en faire une affection distincte, et de lui donner le nom sous laquelle nous la désignerons.

Peu de temps après, Verneuil put reprendre l'étude de la question et la compléter, Guersant ayant, en 1861, publié un cas de névrome plexiforme de la région mastoïdienne.

Le premier travail d'ensemble qui parut sur la question fut la thèse qu'inspira Verneuil à son élève Margerin en 1867.

Les observations commencèrent alors à se multiplier, mais quelquefois l'on donne le nom de névrome plexiforme à des lésions qui n'y ont aucun droit. Verneuil lui-même appelle névrome plexiforme une lésion du prépuce, qui n'est qu'une hypertrophie nerveuse acquise par névrite et irritation chronique. Margerin, à côté d'un cas bien net, rapporte dans sa thèse des observations qui n'ont aucun rapport avec le sujet qui nous occupe.

Christot, Garel, Cartaz, en France, publient des observations détaillées accompagnées de bonnes monographies.

L'Allemagne ne reste pas en arrière, et apporte son tribut à la question. Billroth, Winiwarter, Czerny publient de nombreuses observations, remarquables par la richesse et l'abondance des détails, et accompagnées d'examens mi-

croscopiques. Bruns de Tubingen, qui rassemble huit cas, donne à ces tumeurs le nom de névrome cirsoïde, en raison de leur ressemblance avec les anévrysmes du même nom ; G. Marchand de Halle, s'appuyant sur l'anatomie pathologique, les nomme fibrome cylindrique de la gaine des nerfs.

En France, où la question avait été un peu délaissée après les erreurs dans lesquelles on était tombé, et les tâtonnements auxquels on s'était livré, MM. Lacroix et Bonnaud en 1890 et Audry et Lacroix en 1891 publient plusieurs cas intéressants. M. le professeur Arnozan de Bordeaux en publie trois cas étudiés de la façon la plus approfondie.

Enfin, comme si la région lyonnaise était particulièrement favorisée à ce point de vue, nous avons eu l'heureuse fortune de voir en moins de deux ans, trois malades porteurs de cette affection.

Il existe actuellement dans la littérature médicale une cinquantaine de cas de névrome plexiforme. C'est en les rapprochant que nous nous efforcerons de faire une étude synthétique du névrome plexiforme, et de tracer les grandes lignes de son histoire.

CHAPITRE PREMIER

SIÈGE. SYMPTOMATOLOGIE

I. Siège.

Le névrome plexiforme peut se développer en un point quelconque du corps, et on l'a rencontré en effet dans des régions variées, mais il est facile de voir néanmoins en jetant un coup d'œil sur le tableau que son siège de prédilection se trouve sur la face et le crâne, dans une trentaine de cas environ. Les diverses régions de la face et du crâne ne sont pas affectées avec une égale fréquence ; on trouve par ordre de fréquence : en premier lieu la région temporale avec propagation au sourcil et aux paupières, la supérieure le plus fréquemment, ensuite la région juxta-auriculaire, soit antérieure, soit postérieure ; dans ce dernier cas, la tumeur, de son point de départ mastoïdien s'étend généralement vers l'occiput en formant des replis nombreux. Dans des cas moins fréquents la tumeur siège

au nez, sur la joue, au front, à la nuque, le long du bord du maxillaire inférieur, etc.

Quant aux névromes développés sur le reste de la surface du corps, leur siège est très variable ; ils peuvent occuper la région dorsale, la région thoracique latérale, la région sacrée, comme dans le cas de Czerny, le scrotum, la cuisse, etc.

Au point de vue de la profondeur à laquelle se trouve la lésion, nous voyons que dans l'immense majorité des cas, c'est dans le tissu cellulaire sous-cutané qu'il faut chercher les troncs nerveux. Il y a quelques cas pourtant, où l'on a vu des névromes temporo-palpébraux pousser des prolongements dans la cavité orbitaire, dans la fosse zygomatique, etc. Quelquefois enfin le névrome peut être développé aux dépens d'un plexus profond, comme dans les observations d'Ouvry et de Robin, ayant trait à des tumeurs intra-abdominales, et celui de Pomorski, où le néoplasme, faisant saillie dans la cavité pleurale, était développé aux dépens des nerfs intercostaux.

II. Symptomatologie.

Aspect. — L'étude que nous allons faire des symptômes les plus marquants du névrome plexiforme portera sur la tumeur arrivée à son entier développement, et nous aurons en vue celles du crâne et de la face, de beaucoup les plus fréquentes.

Le malade se présente porteur d'une tumeur, d'un volume variant depuis celui d'une petite orange jusqu'à

celui des deux poings et au delà. Cette tumeur, de forme irrégulière et bosselée, pend comme un sac. « Supposez, dit Meslet dans sa thèse, une série de vieilles mamelles pressées les unes contre les autres et vous aurez une idée à peu près exacte de la disposition que prend la peau en se relâchant pour arriver à former un névrome plexiforme. » Cette comparaison pittoresque rend très bien compte de l'aspect que présente le malade porteur de cette difformité, surtout lorsqu'elle est arrivée à un développement assez considérable. Lorsque la tumeur siège au sourcil, ou à la paupière supérieure, celle-ci, fortement augmentée de volume, descend plus bas par son extrémité externe que par l'interne, si bien que la fente palpébrale est oblique de dedans en dehors, et l'œil complètement caché. Si le névrome s'est développé dans la région juxta-auriculaire antérieure, le lobule de l'oreille est entraîné, il s'effile, et se perd à la surface de la tumeur, comme dans les tumeurs de la parotide. S'il siège à la joue, ou le long du maxillaire inférieur, la bouche est déformée. La commissure labiale du côté malade est déviée, abaissée par le poids du néoplasme, et la salive s'écoule de la bouche du malade.

Volume. — Les dimensions que peut prendre la tumeur sont fort variables ; une tumeur de Margerin avait 14 centimètres sur 8 ; dans un cas de d'Arnozan, on arrivait jusqu'à 40 centimètres de long.

Poids. — Le poids, variable suivant les cas, peut devenir considérable ; nous rapportons, au chapitre du pronostic, l'observation du malade d'Arnozan, porteur d'une volumineuse tumeur de la région antérieure du cou, qui, par son poids, avait déterminé une luxation lente de l'atlas et

de l'axis en avant, une compression de la moelle, et une hémiplégie consécutive.

Etat de la peau au niveau de la tumeur. — La peau présente ordinairement une coloration normale; quelquefois cependant elle peut se modifier, devenir plus foncée, et prendre une nuance bistre, rougeâtre ou cuivrée. A la périphérie de la tumeur, et lui formant une auréole, il existe une tache pigmentaire, de couleur brune ou café au lait.

La peau paraît normale, quelquefois cependant un peu épaissie. Elle est généralement parsemée de poils gros, courts et crépus, dont l'abondance varie suivant les régions. Les glandes sébacées sont le plus souvent hypertrophiées, et laissent échapper de leur orifice élargi, de gros comédons graisseux et noirâtres. Quant aux glandes sudorales, il semble qu'elles soient atrophiées, M. Arnozan n'en a pas rencontré sur des coupes de la peau qu'il a examinées. Désireux de se rendre compte du fait; il a déterminé chez sa malade, à l'aide d'une injection de pilocarpine, une sudation énergique sur toute la surface du corps. Seule à la surface de la tumeur, la peau est restée parfaitement sèche. Il n'est pas permis de conclure à la disparition des glandes sudoripares de cette seule observation, les autres restant muettes à ce sujet.

Palpation. — Ces tumeurs sont très mobiles, et peuvent être manipulées et déplacées dans tous les sens. Quelques malades, chez qui elles avaient atteint un développement considérable, pouvaient les rejeter sur leur épaule; d'autres les dissimuler sous leurs vêtements, où elles se moulaient sur le corps, et s'adaptaient parfaitement à sa forme.

Si l'on saisit entre deux doigts un de ces replis volumi-

neux qui forment le névrome plexiforme, on le sent constitué par deux feuillets qui peuvent glisser l'un sur l'autre. Entre ces deux feuillets, on a la sensation d'une masse pâteuse, mollassse, rappelant la consistance du lipome. Au milieu de cette masse, on décèle la présence d'éléments de consistance dure et résistante, revêtant la forme de cordons serpentins enchevêtrés les uns dans les autres, et de noyaux arrondis de volume variant de celui d'un pois à celui d'une grosse amande. Une pression un peu énergique sur ces noyaux est douloureuse pour le malade. Ils sont plus abondants au voisinage du point d'insertion de la tumeur que dans la partie périphérique pendante. C'est la présence de ces cordons et de ces noyaux, qui est le signe pathognomonique de l'affection; quand on les a perçus, on peut affirmer, sauf quelques rares causes d'erreur, avoir affaire à un névrome plexiforme.

Si l'on pousse la palpation plus loin, et que l'on cherche à se rendre compte de l'état des surfaces osseuses sous-jacentes, on trouve souvent des déformations osseuses considérables, constituées, soit par des hyperostoses diffuses, soit par des pertes de substance, résultant d'un défaut de soudure des os du crâne. Ces deux formes se combinent le plus souvent sur le même malade. Ainsi dans un cas de Billroth (n° 2), il y avait sur le pariétal une perte de substance dans laquelle on pouvait introduire l'extrémité du doigt, et percevoir les pulsations du cerveau. Chez un malade de Bruns, il y avait également un trou dans la voûte orbitaire, etc. Le malade de M. Poncet (obs. XVI) avait, à côté d'hyperostoses considérables du frontal et de la fosse temporale, une persistance des deux fontanelles accessoires du ptérion et de l'astérion.

Sensibilité. — Le névrome plexiforme est une affection indolente. Chez aucun malade, nous n'avons trouvé de douleurs, soit spontanées, soit provoquées. Tout au plus une pression énergique sur un des noyaux que l'on sent dans l'intérieur de la tumeur réveille-t-elle une certaine douleur, qui disparaît rapidement. Il semble que la sensibilité tactile soit diminuée à la surface de la tumeur, les malades sentent de moins en moins une piqure à mesure que l'on s'éloigne du point d'implantation de la tumeur, et ils rapportent la douleur qu'ils ressentent à ce point d'implantation. Il semblerait aussi n'avoir pas une conscience bien nette de la position de leur tumeur dans l'espace ; si on leur fait fermer les yeux et que l'on modifie la position de leur névrome, ils sont incapables de dire dans quelle situation on l'a placé.

Autres manifestations concomitantes. — Le névrome plexiforme n'est pas une affection unique ; on trouve souvent d'autres tumeurs analogues sur la surface du corps, et cela dans plusieurs observations. Le cas le plus net est celui du malade de Winiwarter (obs. XII), qui, à côté d'un névrome plexiforme de la face interne du bras, ayant subi la dégénérescence sarcomateuse, en présentait un second dans la région scapulaire, et un troisième à l'avant-bras.

Dans la plus grande partie des cas, on trouve aussi d'autres manifestations dans le reste de l'organisme.

Du côté de la peau, ce sont de petits fibromes multiples, suivant le trajet des nerfs cutanés, des molluscums fibreux de volume variable, mais généralement petit, et enfin des taches pigmentaires, des nævi congénitaux.

Du côté des troncs nerveux, on observe souvent, soit répandus sur la plus grande partie des nerfs de l'économie,

soit localisés sur un tronc isolé, quelquefois le pneumogastrique, soit sur un plexus, une grande quantité de neurofibromes. Nous en avons trouvé de nombreux cas; celui de Winiwarter (obs. XII) est le plus probant à ce point de vue, et il faut croire, dit Bruns, que cette coexistence des fibromes des troncs avec le névrome plexiforme est de beaucoup plus fréquente qu'on ne l'a observée, et que beaucoup de cas ont été méconnus. Pour lui, la coexistence de ces deux manifestations serait presque la règle.

On a noté enfin la coexistence de productions éléphantiasiques. Dans un cas d'Herczel, à côté d'un névrome plexiforme et de fibromes multiples, la malade présentait un éléphantiasis diffus et mou de tout le bras; dans le territoire de cette production, les nerfs avaient subi une dégénérescence fibreuse, et formaient une masse considérable de cordons et de nodosités. La malade de Czerny avait outre son névrome plexiforme de la région dorsale, une tumeur éléphantiasique colossale occupant toute la région sacrée, et la face postérieure de la cuisse, jusqu'au creux poplité.

Développement. — La marche du névrome plexiforme est lente. Débutant dans les premières années de la vie, le plus souvent même, sinon toujours à la naissance, elle s'accroît insensiblement mais lentement, n'ayant encore à la puberté qu'un volume peu considérable; à partir de cette époque, quelquefois, semble-t-il sous l'influence de traumatismes, elle prend un développement un peu plus rapide.

CHAPITRE II

ÉTIOLOGIE. PATHOGÉNIE

1. Etiologie.

Hérédité. — L'étude des antécédents des malades dont nous avons rassemblé l'observation dans le tableau (page 38) ne nous permet pas d'affirmer que le névrome plexiforme soit une affection héréditaire. Sur cinquante et un cas en effet, nous trouvons seulement sept fois chez les ascendants ou les collatéraux, des névromes plexiformes ou des productions néoplasiques dépendant d'un processus analogue. Dans les cas 5 et 6 rapportés par Bruns, les deux frères avaient un névrome plexiforme, et on retrouvait la même tumeur chez leur mère. De même, les deux sœurs dont Arnozan rappelle l'histoire. Dans trois observations, l'hérédité a été constatée à travers trois générations, ce sont les cas d'Herczel, de Bruns (n° 35) et de Czerny. Dans ces trois cas, le névrome plexiforme ne se transmet-

tait pas lui-même, car, dans les deux premières générations, on avait affaire à des fibromes multiples de la peau ou des troncs nerveux, ou à des tumeurs éléphantiasiques colossales, et ce n'est qu'à la troisième génération qu'à ces deux formes venait se joindre le névrome plexiforme. De même, dans l'observation XVI, la mère du malade portait de nombreux fibromes sous cutanés et des taches pigmentaires.

Le nombre des cas que nous venons de citer est donc trop faible pour nous permettre d'en tirer une conclusion ferme et d'affirmer la transmission héréditaire de l'affection.

Congénitalité. — Par contre, nous nous croyons plus autorisé à soutenir que le névrome plexiforme est congénital, et que c'est dans la vie fœtale qu'il faut en rechercher l'origine. Si vous interrogez soigneusement les parents des malades, en effet, dans presque tous les cas, sauf ceux où le névrome plexiforme, développé aux dépens des nerfs d'une région profonde, n'a été qu'une trouvaille d'autopsie, ils vous apprendront qu'au moment de la naissance, ils ont remarqué que leur enfant était porteur d'une petite tumeur grosse comme un grain d'orange ou un haricot, et que c'est cette petite tumeur qui, par son développement progressif, a été le point de départ de la difformité actuelle. Dans les observations où le début au moment de la naissance n'a pas été observé, il est à remarquer que c'est toujours dans la première enfance que l'on s'est aperçu de l'apparition du néoplasme. Dans ces cas mêmes, nous nous croyons autorisé à affirmer la congénitalité, la tumeur étant en effet généralement précédée de taches pigmentaires bien constatées dès la naissance ; or,

si l'on réfléchit que, dans la plupart de nos observations, ces taches existent, soit à l'état d'auréole autour de la tumeur, soit même éparses sur toute la surface du corps, n'a-t-on pas quelque droit de conclure à la congénitalité d'une tumeur dont le premier stade serait la tache pigmentaire.

Causes occasionnelles. — Cette tache pigmentaire ne tarde ordinairement pas à céder à la tumeur la place que dès la naissance elle semble lui réserver, mais nous ignorons absolument si quelque cause occasionnelle vient favoriser cette éclosion.

Un malade de Margerin attribuait sa tumeur à la transformation d'un furoncle non mûri ; celui de Cartaz y voyait une conséquence des contusions auxquelles l'exposait son métier de marchand de vins ; une autre malade incriminait des adénites chroniques du cou comme cause occasionnelle de sa tumeur. Nous ne croyons absolument pas que ces diverses causes banales aient eu aucune influence sur le développement du névrome ; celui-ci se trouve en puissance dans la tache pigmentaire, qui tôt ou tard doit parcourir les diverses phases de son évolution, plus ou moins vite, mais ordinairement.

Si les causes occasionnelles ne doivent même pas être recherchées pour expliquer l'origine du névrome, il faut reconnaître toutefois que le traumatisme peut avoir quelque influence sur la rapidité de l'évolution. Une malade d'Arnozan, Corneloup, le malade de l'observation XVI, virent leurs tumeurs prendre un accroissement plus rapide, l'une après un coup de bâton, l'autre à la suite d'un coup de sabot.

Sexe. — L'affection se rencontre dans les deux sexes ;

le sexe masculin y est plus particulièrement exposé ; nous trouvons en effet que, sur cinquante cas, il s'agissait trente-cinq fois d'hommes, sans que nous puissions en concevoir la raison.

Age. — C'est une affection de l'enfance dont on ne s'inquiète qu'assez tard, en raison du volume longtemps petit de la tumeur.

II. Pathogénie.

Un des points les plus intéressants, mais aussi des moins connus de l'histoire des névromes plexiformes, est assurément leur pathogénie. Quelle est leur origine, quelle est la cause de leur apparition, quelles sont leurs relations avec les autres néoplasies nerveuses ?

La théorie qui nous semble la plus acceptable, et qui s'applique le mieux aux faits que nous connaissons, est celle qui, adoptée en Allemagne, et soutenue surtout par Buns de Tubingen, fait du névrome plexiforme une des manifestations de l'éléphantiasis congénital.

La symptomatologie de la tumeur que nous étudions est, en effet, tout à fait d'accord avec le tableau que Virchow, dans son *Traité des Tumeurs*, a tracé de l'éléphantiasis congénital, processus encore peu connu dans son essence, qui porte sur tous les tissus d'une région. S'il se localise plus particulièrement sur tel ou tel élément contenu dans le tissu cellulaire sous-cutané, soit les vaisseaux sanguins, soit les vaisseaux lymphatiques, soit les troncs nerveux, on aura alors les formes d'éléphantiasis que Bruns appelle télangiectasique, lymphangiectasique

et névromateux. Cet éléphantiasis névromateux lui-même peut revêtir différentes formes. S'il s'attaque à la plus grande partie des nerfs de l'économie, il produira la névromatose généralisée, s'il se localise aux rameaux terminaux des nerfs cutanés, on aura le molluscum fibreux (Recklinghausen), et le névrome plexiforme, enfin, si son action porte sur les ramifications nerveuses d'un territoire circonscrit.

Ce qui tend à prouver la véracité de cette hypothèse faisant du névrome plexiforme une forme d'éléphantiasis, ce sont sa transmission héréditaire dans certains cas, sa congénitalité, ou tout au moins son développement dans la première enfance, et, enfin, dans nombre de cas, la coexistence d'autres productions et d'autres formes éléphantiasiques.

Du côté du bord, d'abord on rencontre le plus souvent, en effet, des molluscums fibreux, des fibromes des troncs nerveux, des nævi congénitaux.

Si on examine la tumeur en elle-même, ensuite on constate que le tissu nerveux n'est pas seul hypertrophié ; le processus a porté son action aussi sur les tissus voisins ; la peau est épaissie ; elle se continue sans ligne de démarcation avec le tissu cellulaire sous-cutané, qui forme une masse mollassse lardacée, de plusieurs centimètres d'épaisseur ; les vaisseaux sont très développés et la tumeur richement irriguée, il n'est pas jusqu'aux plans osseux sous-jacents eux-mêmes qui ne participent à l'hypertrophie générale en se couvrant d'hyperostoses et d'ostéophytes volumineux.

De ce que nous venons de dire, nous pouvons tirer deux conclusions :

La première, c'est que, si l'on peut dire que le névrome plexiforme est une tumeur, en prenant ce mot au sens clinique, comme synonyme d'augmentation de volume bien circonscrit, au point de vue anatomo-pathologique, il n'en est plus de même. Une tumeur, en effet, résultant de l'hyperplasie et de la multiplication des éléments d'un tissu, on ne peut guère donner ce nom à une production dans laquelle tous les tissus d'une région sont représentés.

La seconde conclusion, c'est que le terme de névrome plexiforme ne désigne qu'une des faces de la question ; il ne rappelle que l'hypertrophie du tronc nerveux, laissant dans l'ombre celle des autres tissus ; néanmoins, il est à conserver, car il rappelle le symptôme principal, la présence des cordons et des noyaux que l'on perçoit immédiatement à la palpation, et dont l'existence permet de poser le diagnostic. Peut-être pourtant, pourrait-on appeler cette affection « éléphantiasis congénital circonscrit ».

Quelle est maintenant la cause intime du développement de cet éléphantiasis ? La question est peu avancée, et on en est réduit aux hypothèses. S'agirait-il d'un trouble de la circulation pendant la vie intra-utérine ; a-t-on affaire à un trouble trophique ; y a-t-il une lésion centrale comme dans l'acromégalie, comme pourrait peut-être le faire supposer l'unilatéralité de l'affection, qui, dans quelques cas, par exemple, où elle siègeait dans la région du maxillaire inférieur, s'arrêtait nettement à la ligne médiane du menton. Autant de questions à résoudre.

CHAPITRE III

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Laissant de côté les lésions de la peau, du tissu conjonctif, des plans osseux sous-jacents, nous aurons uniquement en vue, dans ce chapitre, l'étude des modifications et des altérations des troncs nerveux, qui constituent l'élément principal d'un névrome plexiforme.

Au point de vue macroscopique d'abord, si on examine une pièce, soit après nécropsie, soit, le plus fréquemment, à la suite d'une intervention chirurgicale, et qu'on l'ouvre, on trouve immédiatement un lacis inextricable de cordons blanchâtres, anastomosés entre eux, traversant de distance en distance des nodosités plus volumineuses.

Ces cordons, d'aspect fibreux ou tendineux, ont un volume variable depuis celui d'un fil jusqu'à celui d'une plume d'oie et au delà. Ils rappellent assez comme aspect, disent Audry et Lacroix, des macaronis mal cuits. S'épanouissant à la face profonde de la peau en une infinité de

filets, ils se rassemblent, augmentent de volume, gagnent de profondeur, et, vers la partie pediculée du néoplasme, forment un lacis inextricable de cordons volumineux.

Sur le trajet de ces cordons de distance en distance, et principalement aux points d'anastomose de deux d'entre eux, on voit des renflements, des nodosités de volume variable de la grosseur d'un pois à celle d'une amande. Ce sont ces cordons et ces noyaux qui, à la palpation, donnaient cette sensation caractéristique, semblable à celle que l'on aurait en palpant un paquet de vers ou un varicocèle enflammé.

Pour étudier la structure microscopique de ces productions, il faut faire deux sortes de coupes, des coupes en masse portant sur les troncs nerveux et sur le tissu dans lequel ils sont plongés, et des coupes spécialement destinées à montrer la structure d'un tronc isolé.

Sur les premières, au milieu d'un tissu conjonctif mou, riche en vaisseaux et d'une couleur rougeâtre, on voit une série de figures ovales ou circulaires, qui sont les sections droites ou obliques des fibres nerveuses vermiformes plongées dans ce tissu conjonctif lâche.

Quant aux troncs nerveux, après les avoir plongés dans l'acide osmique pour fixer les fibres nerveuses dans leur forme, les avoir conservés dans le liquide de Muller et colorés à l'éosine et carmin, on leur reconnaît la constitution suivante :

Ils apparaissent comme formés de trois zones : une zone externe, une zone moyenne et une zone centrale. La zone externe est formée par la gaine lamelleuse du nerf considérablement épaissie; on distingue nettement les diverses lamelles fibreuses qui la composent, emboîtées les unes

dans les autres, et séparées l'une de l'autre par leurs espaces lymphatiques. La zone moyenne qui vient ensuite est celle sur laquelle l'hypertrophie a surtout porté son action; elle a trois ou quatre fois l'épaisseur de la précédente; elle est constituée par un feutrage délicat de longues fibrilles qui s'anastomosent dans tous les sens et dans tous les plans; dans les espaces en forme d'alvéoles qu'elles limitent, on voit une substance hyaline, amorphe, au sein de laquelle sont de nombreuses cellules rondes. On a donc affaire à un tissu conjonctif encore embryonnaire et peu développé. Le feutrage de fibrilles dont nous venons de parler se tasse et se densifie un peu au voisinage de la troisième zone ou zone centrale.

Cette zone centrale est constamment occupée par un faisceau nerveux très grêle, composé de fibres amyéliniques ou de Remak, et de fibres à myéline. Les fibres de Remak ont la forme de tiges rigides de diamètre variable, finement striées en long et teintées en bistre par l'acide osmique. De distance en distance, elles présentent des renflements formés par des noyaux colorés en bleu foncé, qui ne sont pas pas placés symétriquement. Quelquefois on rencontre autour de ces noyaux deux ou trois gouttelettes teintées ou non par l'osmium. Il est probable que ce n'est pas une altération des fibres, car on a signalé déjà l'existence de gouttes graisseuses autour des noyaux des fibres de Remak.

Quant aux fibres à myéline, beaucoup d'entre elles sont atrophiées; la myéline a disparu, les noyaux se sont multipliés, et elles présentent les caractères de la dégénérescence wallérienne.

On trouve en outre au sein de la couche moyenne de

distance en distance, des fibres nerveuses isolées ou réunies par petits groupes de deux à trois et disséminés au milieu du tissu conjonctif. Elles présentent les mêmes caractères que celles qui constituent le faisceau central.

Dans les nodosités qui siègent de distance en distance sur les troncs nerveux, M. Arnozan dit avoir vu des cellules nerveuses, encapsulées une à une dans de petites loges conjonctives revêtues à leur face interne d'une couche endothéliale. Ces nodosités auraient aussi la structure de véritables ganglions nerveux. C'est la seule observation dans laquelle ce fait se trouve signalé ; aussi, croyons-nous qu'il aurait besoin de confirmation. Que l'on trouve dans un névrome développé aux dépens d'un plexus abdominal, quelques cellules nerveuses ayant subsisté au milieu de l'hypertrophie conjonctive, elle peut se comprendre, mais on conçoit moins facilement la production de cellules nerveuses dans une région, comme celle du cou et de la face, qui normalement, ne contient pas de ganglions nerveux.

En résumé, nous croyons, que dans la grande majorité des cas, l'hypertrophie du tronc nerveux est constituée uniquement par l'hypergénèse du tissu conjonctif interfasciculaire et de la gaine nerveuse, qui par une action toute mécanique dissocie les fibres nerveuses, les sépare les unes des autres et les étouffe ; celles-ci n'ont qu'un rôle tout passif.

Dans un certain nombre d'observations, il semble qu'il y ait prolifération des fibres de Remak. — Quant à la production de cellules nerveuses, elle n'est rien moins que démontrée, et il faudrait de nouvelles observations pour permettre de trancher la question.

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC. — PRONOSTIC. — TRAITEMENT

I. Diagnostic.

Le diagnostic de névrome plexiforme est en général aisé à faire, et il suffit d'avoir observé un malade porteur de cette affection, ou d'en avoir lu une description, pour pouvoir porter un diagnostic juste.

Le malade, en effet, se présente à nous porteur d'une tumeur volumineuse, siégeant dans la plupart des cas à la face et au cou, et pendant en replis épais. A la palpation, on sent une masse de consistance molle, au sein de laquelle on perçoit l'existence de cordons et de noyaux durs enchevêtrés les uns dans les autres. La pression n'est pas douloureuse, et on ne trouve aucune tuméfaction ganglionnaire dans les régions voisines. La peau est généralement épaissie, pigmentée et recouverte de poils nombreux. On note souvent sur la surface du corps la coexistence de fibromes multiples.

Si, d'autre part, on interroge les antécédents du malade, on apprend que l'origine de cette tumeur remonte aux premières années de la vie, quelquefois même dès la naissance, les parents se sont aperçus de l'existence d'une petite grosseur reposant généralement sur une tache pigmentaire congénitale. Depuis, le développement de cette tumeur a toujours été lent. On note quelquefois l'existence de tumeurs similaires chez les ascendants ou les collatéraux du malade.

On écartera facilement l'hypothèse d'encéphalocèle, d'hydroméningocèle ou de tumeur kystique congénitale, qui pourraient venir à l'esprit en raison du siège de la tumeur. L'absence de battements, de souffle et de réduction de la tumeur par la compression fera écarter l'idée d'anévrisme cirsoïde ou de varices artérielles. La constatation de l'existence dans l'intérieur de la masse de cordons et de noyaux durs, suffira à différencier facilement les productions de cette nature d'un simple molluscum fibreux ou d'un lipome. Pourtant Billroth dans un cas, crut avoir affaire à un lipome télangiectasique. Il s'appuya justement pour porter ce diagnostic sur l'existence de ces cordons et de ces noyaux durs, qu'il crut être des veines thrombosées, et des phlébolithes en voie de formation. Enfin dans un autre cas, de névrome plexiforme de la paupière supérieure, on s'arrêta au diagnostic de lymphangiome. Ces erreurs de diagnostic sont rares, et s'expliquent d'ailleurs facilement, si l'on songe qu'à l'époque où elles furent faites l'histoire des névromes plexiformes était encore à faire, et on n'en comptait guère que cinq ou six cas au plus dans la science.

II. Pronostic.

On considère généralement le névrome plexiforme comme une affection à marche lente, nullement envahissante, n'occasionnant pas de troubles fonctionnels, n'amenant pas d'engorgement ganglionnaire, et ne récidivant pas après ablation, par conséquent comme une affection tout à fait bénigne. C'est en effet ce qui arrive le plus généralement; le pronostic *quoad vitam* n'est pas grave dans la grande majorité des cas, et le plus souvent la tumeur n'offre d'autres inconvénients que ceux résultant de la difformité monstrueuse qu'elle occasionne.

Il existe certains faits néanmoins qui sont venus contredire cet optimisme et démontrer que la tumeur peut envahir les tissus du voisinage, récidiver après ablation, et subir des dégénérescences malignes. Sur les cinquante cas de névrome plexiforme que nous avons rassemblés, nous avons trouvé six morts; voici succinctement l'histoire des cas dans lesquelles la terminaison fatale est survenue.

Bruns (voir. obs. n° II), enlevant un fibrome du pneumogastrique, perd son malade au bout du huitième jour d'hémorragie par ulcération de la carotide primitive.

Czerny, chez une malade porteur d'un névrome plexiforme avec tumeur éléphantiasique colossale de la région sacrée, la voit mourir de pyohémie.

Winiwarter (voir. obs. XII), enlevant un névrome plexiforme de la face interne du bras, trouve une partie de ce névrome transformée en masse sarcomateuse. Le malade meurt au bout de quelques jours, après avoir subi la désar-

ticulation de l'épaule pour gangrène au bras, l'artère axillaire ayant été déchirée pendant l'opération sans que l'on s'en fût aperçu. A l'autopsie, on trouve une masse sarcomateuse dans le poumon.

Pomorski, faisant l'autopsie d'un homme mort de pleurésie hémorragique, que l'on avait expliquée par un sarcome de la plèvre, trouve un névrome plexiforme volumineux développé aux dépens des nerfs intercostaux, ce qui avait déterminé cette pleurésie.

Ouvry perd un malade porteur de névromes plexiformes multiples, et particulièrement d'une masse abdominale comprimant les uretères et englobant la vessie. Le malade meurt d'œdème de la glotte.

Charasse perd de méningite cérébro-spinale un malade porteur d'un névrome plexiforme développé aux dépens des branches rachidiennes des nerfs cervicaux.

Arnozan enfin a rapporté une observation très démonstrative. Il s'agissait d'une jeune femme qui portait au côté droit du cou des tumeurs en forme de larges plis cutanés, dont le développement datait presque de la naissance. Opérées une première fois par Denné, elles avaient récidivé et formaient de lourdes masses pendantes au-devant de la poitrine ; la malade était venue à l'hôpital pour des douleurs névralgiques et une hémiplégie incomplète. Elle mourut d'une septicémie consécutive à un phlegmon gangréneux développé dans l'une de ses tumeurs. L'autopsie montra que le néoplasme était cause des troubles nerveux observés pendant la vie. Son poids avait fait basculer en avant l'atlas et l'axis, déterminant une compression d'une moitié de la moelle, d'où hémiplégie.

Nous voyons donc par l'étude de ces cas que le névrome plexiforme n'est pas une tumeur complètement bénigne, et que dans certains cas, elle a déterminé des accidents mortels. Il est vrai de dire que la mortalité ne serait probablement pas aussi forte à notre époque, en s'entourant de toutes les précautions antiseptiques. La terminaison fatale dans les cas de Bernus et de Czerny eût peut-être pu être évitée.

Il existe plusieurs cas où la tumeur a récidivé, soit immédiatement comme dans un cas de Christot, soit à une échéance plus ou moins éloignée, mais en conservant dans ces cas son caractère bénin.

III. Traitement.

Au point de vue du traitement, il est évident que tous les moyens locaux, comme applications de révulsifs, de caustiques sur la tumeur, n'auront aucun résultat et feront plus de mal que de bien. Dans un cas, l'application sur la tumeur de pâte de Vienne sembla lui donner un coup de fouet et hâter son développement.

L'extirpation, aussi complète que possible, nous semble donc seule rationnelle. Elle serait bien facilitée, si les malades réclamaient l'intervention dans les premières années de la vie, alors que la tumeur est encore peu volumineuse. Plus tard, en effet, quand la tumeur a acquis un volume considérable, l'étendue des surfaces cruentées, l'obligeance où l'on est souvent d'avoir recours à plusieurs séances successives, augmentent les chances d'infection.

L'extirpation est assez aisée. On ne s'attache pas, en

effet, à enlever les troncs nerveux d'une manière complète, comme si l'on enlevait un néoplasme malin, pour lequel il faut, à tout prix, intervenir d'une manière radicale. Dans le névrome plexiforme, où on se propose simplement d'atténuer la difformité du malade, on enlève ce qu'on trouve sous son bistouri, sans aller chercher par des dissections pénibles, les troncs nerveux qui plongent dans des régions dangereuses, cavité orbitaire, etc.

Le seul ennui que l'on ait pendant l'opération provient de l'hémorragie qui est généralement assez abondante et nécessite de nombreuses ligatures.

En résumé, l'intervention ne fait pas courir de dangers au malade, pourvu que l'on sache se modérer, et ne pas pousser trop loin l'énucléation des masses néoplasiques, et que toutes les précautions antiseptiques nécessaires surtout pour des délabrements étendus, soient rigoureusement observées.

OBSERVATIONS

OBSERVATEUR	AGE ET SEXE	HÉRÉDITÉ	DATE DU DÉBUT	SIÈGE	REMARQUES
1. Billroth. .	H. 6 ans	—	Congén.	Tempe et paupière supérieure	—
2. Billroth. .	H. 18 ans	—	Congén.	Tempe, paup. sup. et orbite.	Sur le pariétal, perte de substance osseuse par laquelle on sent les battements du cerveau.
3. Billroth. .	F. 15 ans	—	Congén.	Tempe, paup. supér. et joue.	Perte de substance dans le temporal.
4. Bruns . .	H. 28 ans	—	Congén.	Tempe et région occipitale.	—
5. Bruns . .	H. 33 ans	Mère, porte Fibromes cutanés multiples.	Congén.	Tempe, paup. supérieure.	Fibromes multiples de la peau et de tous les troncs nerveux.
6. Bruns . .	H. 43 ans	Frère anévrome plexif. (voy. 6)	Congén.	Tempe, paup. supérieure.	—
7. Bruns . .	F. 20 ans	Mère, fibr. cut. multiples. Frère, névrome plexif. (voy. 5)	Congén.	Paupière sup. et orbite.	Perte de substance osseuse dans la voûte orbitaire. Ostéophytes sur l'arcade orbitaire.

OBSERVATEUR	AGE ET SEXE	HÉRÉDITÉ	DATE ET DÉBUT	SIÈGE	REMARQUES
8. Marchand .	H. 12 ans	—	Congén.	Tempe, paup. sup. orbite.	—
9. Rizzoli . .	H. 6 ans	—	2 ans	Sourcil, paup. supérieure.	—
10. Rizzoli . .	H. 24 ans	—	4 ans	Tempe, paup. supérieure.	—
11 v. Dessauer.	H. 42 ans	—	—	Tempe, front, paup. sup. et tu- meur de la ré- gion lombaire.	Perte de substance dans le frontal. Fibromes cutanés multiples et nævi pigmentaires sur toute la surface du corps.
12. Socin . .	F. 27 ans	—	Congén.	Tempe, paup. sup. joue.	—
13. Rapok . .	F. 17 ans	Père porteur de névrom. plexif multiples.	Enfance	Paupière sup.	—
14. Bruns . .	H. 38 ans	—	Congén.	Front, paupière supérieure.	Hyperostoses du frontal. Sur toute la surface du corps, mollusc. fibreux et fibro- mes multiples des troncs nerveux.
15. Labbé . .	F. 20 ans	—	1 an	Front, paupière supérieure.	—
16. Schuster .	H. 14 ans	—	4 ans	Nez, joue.	Sur tout le corps, taches pigment. nombreuses et fi- bromes multiples des troncs ner- veux.
17. Albert . .	H. 27 ans	—	Congén.	Nez, joue.	Sur le corps, taches pigmentaires, fi- bromes multiples des troncs, angio- mes caverneux.
18. Laroyenne.	H. 5 ans	—	5 ans	Joues.	Sur le corps, taches pigmentaires.

OBSERVATEUR	AGE ET SEXE	HÉRÉDITÉ	DATE DU DÉBUT	SIÈGE	REMARQUES
19. Bruns . .	H . 10 ans	—	1 an	Région du max. inf. depuis la ligne médiane en avant jusq. l'occ. en arr.	Hyperostose du max. inf. Pigmen- tation de la peau de la région; sur le reste du corps taches pigmen- taires nombreu- ses et molluscums fibreux.
20. Rapok . .	H. 27 ans	—	Congén.	Maxill. infér.	Fibromes sous-cu- tanés multiples.
21. Marchand .	H. 8 ans	—	5 ans	Région auricul. post. et vertex.	—
22. Guersant .	F. 13 ans	—	9 ans	Région auricul. postérieure.	—
23. v. Dessauer.	H. 29 ans	—	Congén.	Région auric. post. et vertex.	Perte de substance osseuse grande comme une pièce de 1 franc dans le pariétal.
24. Cartaz . .	F. 11 ans	—	Congén.	Région auric. postérieure.	—
25. Herczel . .	F. 10 ans	Mère et grand- père maternel sont port. de mollusc. fibr. multiples et de tach. pigment.	6 ans	Région occip.	Sur le corps taches pigmentaires; au bras éléphantiasis diffus et fibromes multiples des troncs nerveux.
26. Leisrinck .	H. 13 ans	—	Congén.	Région occip., nuque et cou.	Sur le corps taches pigmentaires.
27. Depaul . .	H. 19 ans	—	Congén.	Nuque.	—
28. Christôt .	F. 18 ans	—	8 ans	Nuque.	—
29. Volkmann .	H. 30 ans	—	—	Cou depuis le lo- bule de l'oreille jusq. la clavic.	—
30. Volkmann .	H. 10 ans	Sœur porte une tum. sembl. et sembl. située.	Congén.	Cou et joue.	—

OBSERVATEUR	AGE ET SEXE	HÉRÉDITÉ	DATE DU DÉBUT	SIÈGE	REMARQUES
31. Arnozan .	F. 40 ans	Sœur a un név. plexiforme.	Congén.	Cou.	Sur la tumeur, volumineux nævi et sur le reste du corps taches pigmentaires et molluscums fibreux.
32. Köbner .	H. 21 ans	—	Congén.	Région thorac. latérale.	Dans le territoire du plexus brachial taches pigmentaires, angiomes, lymphangiomes, fibromes multiples des troncs et molluscums fibreux.
33. Pomorski .	H. 28 ans	—	—	Région thorac. et nerfs interc.	Sur le corps, taches pigmentaires, fibromes des troncs et molluscums fibreux.
33 bis, v. Des- saner. . .	H. 42 ans	—	—	Région lomb. (v. en out. n° 11).	Crête iliaque épaissie, et hyperostotée.
34. Lacroix - Bonnand. .	H. 12 ans	—	6 ans	Dos, région de l'omoplate.	Sur la tumeur, tache pigmentaire volumineuse.
35. Bruns .	H. 18 ans	Gr.-père, père et 3 frères porteurs de névr. mult. d. troncs.	Congén.	Dos.	Sur le corps, taches pigmentaires et fibromes multiples des troncs.
36. Lotzbeck .	F. 12 ans	—	Congén.	Région sacrée.	Sur la tumeur, tache pigmentaire et volumineuse.
37. Czerny .	F. 26 ans	Gr.-Père, père oncle et mère port. de tum. éléphant.	Congén.	Dos et région fessière.	Tumeur éléphantiasique colossale, peau pigmentée, fibromes multiples des nerfs cutanés et des nerfs des plexus lombaire et sacré.

OBSERVATEUR	AGE ET SEXE	HÉRÉDITÉ	DATE DU DÉBUT	SIÈGE	REMARQUES
38. Robin . .	H. 45 ans	—	—	Plexus solaire.	—
39. Passavant .	H. 58 ans	—	—	Scrotum	—
40. Garel. . .	H. 25 ans	—	—	Face interne de l'extr. sup. de la cuisse,	—
41. Rose. . .	Jeune femme	—	—	Fesse et face pos. de la cuisse.	—
42. Winiwarter	H. 36 ans	—	Congén.	Avant-bras	Elephant. cutané; pigmentation de la peau; fibroma- tose diffuse du plexus brachial.
43. Fochier. .	H. 8 ans	—	Congén.	Sourcil, tempe, paup. sup. joue.	Hyperostoses consi- dérables du tem- poral et d'une partie du frontal.
44. Poncet . .	F. 25 ans	—	20 ans	Cuisse droite	—
45. Poncet . .	H. 15 ans	—	18 mois	Joue et région du maxillaire inf.	Déformat. osseuses du maxill. infér. et du temporal.
46. Poncet . .	H. 18 ans	Mère a fibrome sous-cut. mult.	Congén.	Paup. sup., rég. préauriculaire et joue.	Déformat. osseuses considérables de l'arcad. orbitaire. du temporal, et du rebord alvéolaire du max. inf.
47. Ouvry . .	H. 25 ans	—	—	Masse abdomin. englob. la ves. et comprim. les uretères.	—
48. Chavasse. .	F. 22 ans	—	—	Plexus cervical superficiel.	—
49. Ramakers .	F. 18 ans	—	6 ans	Nuque.	—
50. Helferich .	H. 18 ans	—	5 ans	Régions temp. préauriculaire, et joue,	—

OBSERVATION I (n° 2).

(Billroth, *in Archiv. für klin. Chir.*, 1869.)

Georges W..., dix-huit ans, entre en juin 1866 à l'hôpital de Zurich. Il est porteur d'une tumeur grosse comme le poing d'un enfant, siégeant à la paupière supérieure gauche et s'étendant sur la région temporale adjacente. L'œil quoique complètement recouvert par la chute de la paupière, est complètement sain, et la vue a conservé toute son acuité.

A la palpation, consistance mollassse, rappelant celle du molluscum ; on sent dans l'intérieur de la tumeur une grande quantité de cordons et de noyaux durs, qui s'insinuent dans la cavité orbitaire, au-dessus du globe de l'œil, sans qu'il soit possible de déterminer leur limite postérieure. A la partie supérieure du pariétal, perte de substance osseuse, par laquelle on sent les battements du cerveau.

Cette tumeur, qui existait déjà au moment de la naissance, a crû fort lentement ; elle n'a jamais été douloureuse, et le malade ne réclame l'intervention, qu'à cause de la difformité qui en résulte pour lui.

Le diagnostic était malaisé. Ayant écarté l'idée d'encéphalocèle, d'hydroméningocèle ou de tumeur kystique congénitale, on s'arrêta au diagnostic de lipome télangiectasique, dans lequel des veines thrombosées, des phlébolithes expliquaient la sensation de cordons et de noyaux durs. Dans le cours de l'opération, on reconnut avoir affaire à un névrome plexiforme, en trouvant au milieu d'un tissu graisseux abondant des cordons enchevêtrés d'une manière inextricable.

L'opération réussit parfaitement. Le ptosis disparut. Le malade, revu dix mois après, ne présente pas de récurrence.

OBSERVATION II (n° 5).

(Bruns, *in Virchow's Archiv*, 1870, t. L.)

P. M..., trente-trois ans. Sa mère est porteur de fibromes cutanés multiples, et son frère a un névrome plexiforme (v. n° 6). Il vint au monde avec une tumeur occupant la paupière supérieure gauche et la tempe du même côté. Elle s'accrut toujours lentement, et actuellement a le volume du poing. La peau d'une coloration normale fait corps avec la masse de la tumeur, qui est d'une consistance mollassse, et dans l'intérieur de laquelle on sent des cordons et des noyaux durs.

En outre sur le côté gauche du cou, on trouve une tumeur, dont le début date de six ans, et qui a crû lentement jusqu'à acquérir le volume des deux poings, elle s'étend du maxillaire à la clavicule. Depuis 2 ans, le malade se plaint d'enrouement sans qu'il y ait jamais eu d'aphonie complète. Depuis six mois, irradiations douloureuses dans l'oreille et dans la nuque, accès de dyspnée.

Enfin nombreux fibromes sous-cutanés de volume variable.

Par une longue incision s'étendant de l'oreille à la clavicule, on extirpa la tumeur du cou, qu'on reconnut due à un fibrome du pneumogastrique. Le malade fut emporté le dixième jour par une hémorragie secondaire. A l'autopsie, on trouva une ulcération de la carotide primitive. Il y avait de nombreux fibromes sur les rameaux du pneumogastrique, sur toutes les branches du plexus brachial et sur le sciatique.

OBSERVATION III (n° 8).

(R Marchand, *in Virchow's Archiv*, 1877, t. LXX).

G. L..., vint en juillet 1875, à la clinique du professeur Grœfe à Halle, pour une tumeur occupant la paupière supérieure et la tempe gauche. Elle a été remarquée pour la première fois à l'âge

de six mois; depuis elle s'est accrue lentement. On ne trouve dans les antécédents du malade aucune tumeur analogue. Elle n'a jamais été le siège d'aucune douleur; l'enfant s'est d'ailleurs bien développé au point de vue physique et intellectuel. Depuis quatre semaines, elle a eu un développement plus rapide; et l'œil est complètement caché par le ptosis de la paupière.

La consistance de la tumeur est pâteuse; on sent nettement dans son intérieur des cordons et des noyaux durs enchevêtrés les uns dans les autres. La peau était normale. On porta le diagnostic de névrome plexiforme, on pouvait aussi hésiter avec un lymphangiome.

L'extirpation pratiquée par le professeur Groefe fut assez pénible, car la tumeur plongeait jusque dans l'orbite. On enleva également la tumeur de la région temporale. L'opération réussit parfaitement et le ptosis disparut complètement.

OBSERVATION VI (n° 19).

(Bruns, in *Verhandl. der deutsch Gesells. Chir.*, 1891, t. XX)

L. M..., dix ans, est porteur depuis sa naissance de nombreux nævi pigmentaires. L'un de ceux-ci situé au-dessous de l'oreille et sur le côté droit du cou recouvre une volumineuse tumeur pendant en replis épais, pigmentés et couverts de poils. Cette tumeur s'étend depuis la ligne médiane en avant jusqu'à la ligne des apophyses épineuses en arrière. A la palpation, on sent dans l'intérieur de nombreux noyaux et cordons durs, se laissant facilement mobiliser. Le temporal est couvert d'hyperostoses rendant sa surface très irrégulière. La moitié du maxillaire du même côté est également beaucoup plus volumineuse que l'autre.

La peau est très hypertrophiée et fortement pigmentée. On trouve sur tout le reste du corps des molluscums fibreux et de nombreux nævi.

Les tumeurs de la joue, du menton et de la région postérieure de l'oreille furent enlevés en deux séances par des incisions fusiformes. Le résultat esthétique fut assez satisfaisant, .

Examen des pièces.

Les portions enlevées se composent de peau et d'hypoderme empiétant l'un sur l'autre sans limites nettes et épaissies jusqu'à une profondeur de 2 centimètres. Dans le tissu cellulaire sous-jacent, on trouve de nombreux cordons de volume très variable et des noyaux anastomosés et enchevêtrés d'une manière inextricable.

L'examen microscopique donna les résultats suivants :

L'affection se révèle comme une fibroma ose diffuse ayant transformé la peau et l'hypoderme en une masse unique. Les nerfs cutanés et sous-cutanés sont le siège d'un processus; par lequel le névrilemme et l'endonèvre subissent une forte prolifération conjonctive. Le périnèvre a plusieurs fois son diamètre primitif; l'endonèvre occupe plus des deux tiers du diamètre total de la coupe.

Les fibres nerveuses sont réduites à un petit faisceau, situé surtout au centre du nerf dégénéré, occupant quelquefois aussi une situation excentrique. Outre ce faisceau, on trouve aussi à la périphérie des fibres nerveuses disséminées çà et là au milieu de la masse conjonctive. Ces fibres nerveuses sont amincies par la compression qu'elles subissent; on n'a pu constater de dégénérescence de ces fibres; les pièces, ayant été conservées dans le liquide de Muller, n'ont pu être soumises à la réaction de l'acide osmique.

OBSERVATION V (n° 21).

(Marchand, *in Virchow's Archiv*, 1877, t. LXX.)

Auguste B..., huit ans, vint en juin 1875, à la clinique du professeur Volkmann, à Halle. A l'âge de quatre ans apparut sur l'oreille droite une petite tumeur qui, depuis, a grossi constamment. En décembre 1874, on en incisa un morceau, et on conclut au léontiasis.

Lorsqu'il arriva à la clinique, on constata la présence d'une tumeur mollassse, peu sensible à la pression, s'étendant depuis l'apophyse mastoïde sur le pariétal et le temporal jusqu'à la suture sagittale, sur une longueur de 5 pouces et une largeur de 4. La

peau qui la recouvre est normale. A la palpation, on sentait des noyaux et des cordons durs.

Par deux incisions parallèles à la suture sagittale, on enleva deux morceaux longs de 3 pouces, larges d'un pouce et demi. Forte hémorragie. Pansement antiseptique. L'examen confirma le diagnostic qui avait été porté de névrome plexiforme, car on trouva des masses mollasses de cordons épaissis et variqueux. L'évolution vers la guérison se fit sans encombre. Quinze jours après, deuxième incision d'un morceau depuis la bosse pariétale jusque vers l'occiput. Guérison sans complication.

Les restes de la tumeur continuant à se développer rapidement, une nouvelle intervention sera nécessaire dans quelque temps.

OBSERVATION VI (n° 27).

(Depaul, in *Bulletin Société anatom.*, 1857.)

Le sujet que j'ai opéré de cette tumeur se présenta à l'hôpital Necker, se plaignant de la gêne que lui occasionnait un repli volumineux de la peau de la nuque retombant sur le cou. Elle avait le volume du poing et vers sa base, on sentait à travers le tégument hypertrophié une bosselure dure, inégale, de la grosseur d'un petit œuf.

Deux hypothèses se présentaient sur la nature de cette tumeur : était-ce une tumeur à point de départ intra-crânien, ayant cheminé vers la région cervicale ?

Était-ce un cas de grossesse par inclusion ?

L'opération fut faite ; la tumeur centrale était adhérente à l'aponévrose ; en enlevant le pédicule, on causa une vive douleur Réunion par première intention.

M. Verneuil, qui a fait une étude approfondie de cette tumeur, y a trouvé :

1° Une hypertrophie prononcée des glandes sébacées et des follicules pileux de la peau.

2° A la face profonde, une saillie pelotonnée, rougeâtre, ressemblant aux saillies formées par les vaisseaux du placenta. Cette

masse est formée par des nerfs contournés sur eux-mêmes comme des pelotons variqueux, et présentant de nombreux renflements, et entrant pour plus des deux tiers de la masse totale de la tumeur.

Le pédicule est constitué :

1° Par des cordons pelotonnés ayant à peu près le volume d'une plume d'oie ;

2° Par du tissu fibreux en voie d'évolution.

OBSERVATION VII (n° 28).

(Christot, in *Gazette hebdomadaire*, 1870.)

Claudine T..., dix-huit ans, entre le 12 juin 1869, à la clinique chirurgicale. Dans son enfance, adénites multiples du cou. Il y a deux mois, érysipèle de la face. Choroïdite pigmentaire.

Il y a dix ans, apparition, en même temps que les adénites et à leur niveau, d'une tumeur du volume d'une petite bille, qui s'accrut graduellement. Depuis un an, accroissement beaucoup plus rapide. Pas de douleurs.

Actuellement, tumeur s'étendant de l'apophyse épineuse de la troisième vertèbre cervicale à 1 centimètre du pavillon de l'oreille. Pas de limites nettement distinctes. La peau qui la recouvre est parsemée de poils peu nombreux, mais très volumineux. Coloration à peu près normale.

Consistance molle ; peau très adhérente, épaissie, inégale, lobulée et ridée ; au sein de la tumeur molasse se trouvent des noyaux de densité fibroïde, fuyant sous les doigts, si on les comprime fortement.

Le 16 août, ablation de la tumeur. Cicatrisation normale. La malade sort guérie.

OBSERVATION VIII (n° 33) résumée.

(Pomorski, th. de Greifswald, 1877.)

Le 29 mars 1887, arriva à la clinique un homme de vingt-huit ans, se plaignant de douleurs dans le côté droit de la poitrine,

survenues à la suite d'une chute faite six mois auparavant. Il avait de la dyspnée et des symptômes pleurétiques.

Par plusieurs ponctions, on retira en huit jours quatre litres d'un liquide hématique. Après la seconde ponction, il se fit un pneumothorax circonscrit. Les ponctions restèrent sans effet, le liquide se reproduisant rapidement. Le malade mourut au bout de trois semaines.

On avait porté le diagnostic de pleurésie hémorragique sous la dépendance d'un sarcome de la plèvre droite. A l'autopsie, on trouva une masse colossale de troncs nerveux hypertrophiés et pelotonnés occupant la plus grande partie du côté droit de la cavité thoracique, et développés aux dépens des nerfs intercostaux. Il y avait en outre de nombreux fibromes sur le pneumogastrique, le médian, etc.

OBSERVATION IX (n° 34).

(Lacroix-Bonnaud, *In Arch. de Méd. expérimentale*, 1894.)

J. G..., âgé de douze ans, entré en juin 1889, dans le service de Daniel Mollière, pour se faire enlever une grosseur de l'épaule gauche.

Pas d'antécédents héréditaires. La tumeur a débuté à l'âge de quatre ou cinq ans ; elle avait au début les dimensions d'une noix ; depuis elle a grandi insensiblement. On trouve chez cet enfant une scoliose assez prononcée à convexité gauche ; la tumeur siège dans la région sous-épineuse gauche ; elle mesure 12 centimètres sur 8. Pigmentation de la peau. Mobilité de la tumeur. Indolence absolue. Pas de troubles fonctionnels. Au palper, sensation d'une tumeur irrégulière, bosselée, analogue à celle que donnerait un paquet de ficelle ou un varicocèle enflammé.

Opération le 18 juin 1889. On trouve prolongements de la tumeur s'insinuant dans les espaces intermusculaires et rendant l'extraction un peu laborieuse. Pas de complications et guérison rapide.

A l'examen microscopique, la coupe d'un cordon se trouve constituée par trois zones ;

Une zone périphérique, formée d'une couche fibreuse épaisse constituée par une série de lamelles emboîtées les unes dans les autres, et dans l'intervalle desquelles on voit quelques noyaux.

Une zone moyenne, constituée par du tissu conjonctif ayant une certaine tendance à s'ordonner en faisceaux, soit concentriques soit parallèles à l'axe.

Une zone centrale, qui étudiée par dissociations se montre constituée par une série de fibres finement striées en long et légèrement teintées de bistre par l'acide osmique; de distance en distance, elles portent des noyaux. Ces fibres ont tous les caractères des fibres de Remak.

Nous avons donc affaire à une tumeur constituée essentiellement par des cordons nerveux ayant subi pour la plupart une hypertrophie considérable, hypertrophie due à l'hyperplasie des éléments nerveux eux-mêmes, et limité aux fibres de Remak. C'est donc un névrome plexiforme amyélinique.

OBSERVATION X (n° 35).

(Bruns, in *Verandl. der deutsch. Gesells. chir.*, 1801.)

Georges R..., dix-huit ans, présente dans la région dorsale une tumeur recouverte d'un nævus brun, qu'il dit avoir depuis sa naissance. Cette tumeur s'accrut d'une manière lente, mais continue, si bien qu'à quatorze ans elle avait le volume d'un poing d'adulte. Elle n'a jamais été le siège de douleurs.

En recherchant les antécédents du malade, on trouve que son père et son grand-père paternel présentent, disséminés sur toute la surface du corps, de nombreux petits noyaux de volume variable. Ses trois frères sont également porteurs de tumeurs semblables.

On trouve dans la région dorsale une tumeur pendant comme un sac et ayant un diamètre transversal de 15 centimètres. La peau qui la recouvre a une coloration rouge brun; elle est recouverte de nombreux comédons et de longs poils. Cette tumeur a une consistance molle, mais on sent dans son intérieur des

cordons et des noyaux de formes variées. On trouve, en outre, sur tout le corps des taches pigmentaires, et de nombreux petits noyaux durs suivant le trajet des nerfs cutanés.

L'extirpation se fit sans difficulté. Il fallut inciser l'aponévrose sous-jacente pour aller à la recherche des troncs nerveux qui, en partie, étaient sous-cutanés, en partie plongeaient dans la profondeur.

Guérison sans complications; le malade est mort quelques années après, atteint de paraplégie.

OBSERVATION XII (n° 42)

(Winiwarter, *in Arch. für path. Anat.*, 1876.)

Homme, trente-six ans, arrive à la clinique du professeur Billroth, le 28 janvier 1873, pour tumeur du bras gauche.

Depuis l'âge de huit ans, il est porteur d'une petite tumeur à la face interne du bras, non douloureuse et n'occasionnant aucun trouble fonctionnel. L'année dernière se développa dans la région scapulaire gauche une tumeur qui acquit rapidement le volume d'un poing d'adulte, et fut extirpée il y a six mois par un médecin d'Odessa. Guérison rapide. La tumeur du bras commença alors à s'accroître rapidement, et depuis trois mois existent des symptômes de paralysie radiale, et des douleurs vives sur le côté interne du bras.

Actuellement, on constate à la partie inférieure de l'épaule une tumeur s'étendant sur une longueur de deux doigts. La peau est pigmentée et couverte de poils; on sent au-dessous d'elle le tissu cellulaire hypertrophié et parsemé de nombreux noyaux que l'on peut mobiliser. « La région semble rembourrée de grains de plomb. »

La partie interne de l'épaule est recouverte par une masse pendante, se terminant à l'union du tiers moyen et du tiers supérieur du bras. A la face interne du bras, au niveau du sillon bicipital, on trouve occupant toute la longueur du bras une tumeur suivant le

trajet des gros vaisseaux et des nerfs, et paraissant leur adhérer. Elle est très sensible à la pression. On trouve enfin à l'avant-bras une tumeur fusiforme et mobile, sans continuité avec celle du bras.

La main gauche pend, les doigts sont fléchis, l'extension impossible. Pas de modifications de la sensibilité ni du pouls. Les mouvements du bras se font bien, sauf ceux sous la dépendance des muscles innervés par le radial, le triceps excepté. Il y a des douleurs s'irradiant dans l'avant-bras et exagérées par la compression de la tumeur de la face interne du bras.

Enfin nombreuses petites tumeurs sous-cutanées à la région abdominale. Intégrité fonctionnelle des organes internes, état général bon.

Le professeur Billroth fit le diagnostic de névrome plexiforme, probablement congénital, auquel serait venu se joindre dans les derniers temps un néoplasme, comme permettaient de l'affirmer le développement rapide d'une tumeur, pendant que les autres restaient stationnaires, et l'apparition brusque de douleurs et de paralysie radiale.

Le malade ayant rejeté la désarticulation du bras, on se résolut à des ablations successives des tumeurs existantes.

20 janvier, anesthésie ; incision le long de la face interne du bras. On se trouve en présence de troncs nerveux, sortant d'une gouttière dans laquelle ils sont couchés et se laissant facilement isoler, sauf l'un d'eux, que l'on doit sectionner à cause de son adhérence à la tumeur, qui est d'une consistance très molle. Plus bas, au pli du coude, on sectionne un cordon nerveux dont les mouvements se communiquent à la tumeur de l'avant-bras, quand on tire dessus. Enfin la tumeur du bras est facilement énucléée. On s'aperçut tout à coup de la disparition du pouls radial. L'humérale, que l'on n'a pas vue, a dû être tordue ou broyée pendant l'opération.

Pansement antiseptique.

1^{er} février. — Pouls radial non perceptible. Paralysie subsiste ; violentes douleurs dans l'avant-bras.

2 février. — Douleurs plus fortes. Tache ecchymotique à la face postérieure du coude.

3 février. — Apparition de nombreuses phlyctènes.

4 février. — La circulation ne se rétablit pas. Les phlyctènes augmentent ; le bras va être frappé de gangrène.

5 février. — Désarticulation scapulo-humérale. Collapsus. Mort le 9 février.

Autopsie. — On trouve à la partie postérieure du lobe supérieur du poumon droit une masse grosse comme le poing à structure fasciculée, d'une coloration jaunâtre, d'une consistance friable et contenant plusieurs foyers hémorragiques. Cette tumeur était développée aux dépens de la plèvre pariétale et du parenchyme pulmonaire.

Examen de la pièce. — Tumeur grosse comme les deux poings à ses deux extrémités tronc nerveux. A la coupe, coque fibreuse périphérique, et à l'intérieur tissu friable, ramolli. On retrouve le tronc de l'artère humérale, qui avait été enlevée avec la tumeur. Cette tumeur était nettement développée aux dépens du nerf radial.

Toutes les branches du plexus brachial sont épaissies de quatre à six fois leur diamètre. Le brachial cutané interne traverse au milieu du bras une tumeur allongée offrant comme la précédente et comme la masse trouvée dans le poumon tous les caractères du sarcome fasciculé. Épaississement considérable du circonflexe, du médian, du cubital, du radial surtout dans sa branche profonde.

Vaisseaux et muscles normaux.

Conclusions. — Donc, en premier lieu, névrome plexiforme de l'épaule, à développement lent, et en second lieu, apparition d'une tumeur à marche rapide, qui, comme le montra l'examen microscopique, était un sarcome, et non, comme on avait pu le penser, une de ces formes rares de néoplasmes, développés aux dépens des nerfs, et qui par leur marche rapide et leur récurrence fatale, doivent être considérés comme des névromes malins.

OBSERVATION XIII (n° 43).

(Audry et Lacroix, in *Lyon médical*, 1891.)

Enfant de huit ans, sans hérédité pathologique, normalement

développé au point de vue physique et intellectuel. Il apparaît porteur d'une difformité énorme occupant une partie du crâne et de la face, et constituée par une hypertrophie considérable du temporal gauche et de la moitié externe du frontal du même côté, et par une tumeur volumineuse de la paupière.

On constate sous la peau, d'apparence et de coloration normale, la présence d'une masse dure, pelotonnée, en forme de paquets de ficelle. Cette tumeur remplit la fosse zygomatique et plonge sous l'apophyse zygomatique. Son prolongement antérieur occupe la paupière, qui cache complètement l'œil, d'ailleurs parfaitement sain.

La totalité de l'écaille du temporal et la partie voisine du frontal offre une hyperostose considérable.

On constate, en outre, sur le trajet du troisième nerf intercostal gauche la présence d'une masse sous-cutanée, transversalement allongée, présentant les mêmes caractères que la tumeur temporo-palpébrale.

Le 19 mars 1890, M. Fochier extirpe la masse intrapalpébrale, laissant intacte celle qui occupe la fosse zygomatique, à cause de l'étendue des lésions. Guérison rapide. Cependant le ptosis récidive à six mois, extirpation de nouvelles masses.

OBSERVATION XIV (n° 43.)

(Audry et Lacroix, *loc. cit.*)

X..., âgé de douze ans, entre chez M. Poncet en 1889. Il était porteur, depuis son enfance, de tumeurs à développement lent. La plus considérable occupait la moitié droite de la région dorsale. On trouvait, insérée un peu en dehors de la gouttière vertébrale, à peu près au niveau du bord interne de l'omoplate, et sur une longueur de 15 centimètres, un gros replis constitué par la peau, dure et épaissie et d'une coloration brun foncé. Elle recouvrait des paquets de cordons résistants, enchevêtrés, disséminés çà et là dans le tissu cellulaire sous cutané

Deuxième production analogue, descendant sur le bord interne

du thorax, à partir du bord antérieur de l'aisselle droite, et formé par trois replis superposés.

Extirpation. Guérison rapide.

OBSERVATION XV (n° 45).

Névrome plexiforme de la face. Malformations congénitales de la face et du crâne avec éléphantiasis des parties molles. (Service de M. le professeur A. Poncet).

L .., (François), quinze ans, entre le 12 août 1893, à la Clinique du professeur Poncet.

Aucun antécédent héréditaire. Personne dans sa famille n'est porteur de malformations semblables.

La déformation qui l'amène à l'hôpital a débuté sans cause occasionnelle, à l'âge de dix-huit mois. Depuis, elle s'est développée progressivement, et de la joue, s'est étendue peu à peu aux parties voisines. Elle est constituée par deux replis situés, l'un au-dessus du sourcil, l'autre sur la joue et le long de la mâchoire, Déformations osseuses sous-jacentes. Lésion nettement unilatérale.

L'hypertrophie intéresse une vaste surface dépassant légèrement en haut l'arcade zygomatique, s'étendant en avant jusqu'au sillon naso-génien et dépassant en arrière l'apophyse mastoïde. Inférieurement elle se termine par ce repli qui va de l'apophyse mastoïde au menton, en suivant le bord inférieur du maxillaire.

Coloration normale de la peau, sauf quelques points pigmentés. Sur toute l'étendue de la joue, on sent une masse mollasse avec des nodosités. Au niveau de l'apophyse mastoïde, on trouve une masse analogue à celle de la joue. Au-dessus du sourcil, nouvelle masse molle, et l'angle externe de l'œil droit descend 3 centimètres plus bas que l'angle correspondant de l'œil gauche.

En palpant ces deux replis, on reconnaît des déformations osseuses prononcées. Le maxillaire inférieur est déformé, la fosse temporale plus profonde que du côté sain. L'arcade orbitaire est oblique en bas et en dehors.

A la face interne de la joue, large saillie ayant la même consistance que l'hypertrophie visible au dehors et productions papillomateuses à la base de la langue. Sur le reste du corps on trouve des nævi pigmentaires, de petits molluscums fibreux, mais rien qui rappelle les cordons et les noyaux du névrome plexiforme.

Opération. — Le 17 août, M. Jaboulay fait une incision parallèle au bord inférieur du maxillaire droit et sous-jacente à lui. Extraction facile de paquets de nerfs, sauf en haut derrière l'apophyse mastoïde où se trouve le pédicule de la tumeur. Hémorragie veineuse abondante, qui s'arrête par le tamponnement. On place sur le pédicule une pince à ligament large.

Le 25 août, extirpation de masses situées dans la loge sous-maxillaire, sur la face externe du maxillaire, dans la paupière et le sourcil.

Le 21 septembre, extirpation de masses graisseuses de la joue.

Etat du malade en décembre 1893 :

La masse qui occupait le sourcil a disparu; on ne voit plus qu'une cicatrice linéaire à 1 centimètre au-dessus du sourcil.

Le grand repli qui occupait la joue est très atténué et remplacé par deux cicatrices parallèles commençant à l'oreille pour se diriger vers la région sus-hyoïdienne.

Examen de la tumeur. — Des coupes ont été pratiquées sur un fragment durci par la gomme et l'alcool et coloré au picrocarmin. On voit une série d'alvéoles rouges, contenant un tissu moins coloré, transparent, plus translucide. Le tissu qui sépare chaque ilot translucide est du tissu conjonctif adulte formé de longues fibres avec cellules fixes rares.

Chaque néoformation cylindrique translucide est engainée d'une couche de tissu conjonctif adulte qui a fixé vigoureusement le carmin; à mesure que l'on s'avance vers le centre, le réticulum fibrillaire devient de plus en plus délié, puis il se densifie un peu autour du centre occupé par un faisceau nerveux.

Dans la zone fibrillaire, on trouve une quantité de fibrilles ténues, à peine teintées, laissant entre elles de larges espaces, occupés par une substance hyaline, transparente, parsemée de

nombreuses cellules rondes, à protoplasma clair et à noyau vésiculeux, mal coloré. C'est du tissu muqueux.

En outre du faisceau nerveux central signalé on rencontre, éparses dans le tissu muqueux, des fibres nerveuses, soit isolées, soit groupées par deux ou trois. Il a été impossible de les colorer, à cause du durcissement préalable par l'alcool.

On a donc affaire à une hyperplasie du tissu nerveux, d'où le nom de névrome plexiforme qui paraît convenir à ces tumeurs.

OBSERVATION XVI (n° 46).

Malformation congénitale de la face et du crâne avec éléphantiasis des parties molles. — Névrome plexiforme.
(Service de M. le professeur A. Poncet.)

Joanny C..., dix-huit ans, cultivateur, entre en février 1893 à la Clinique du professeur Poncet pour une tumeur de la face.

Sa mère a un goître et de nombreux fibromes sous-cutanés.

Trois ou quatre jours après sa naissance, on s'aperçut que son œil gauche devenait rouge. Le malade se rappelle avoir toujours eu l'aspect qu'il présente actuellement ; pourtant les déformations auraient augmenté à la suite d'un coup reçu il y a un an sur l'arcade zygomatique.

On remarque tout d'abord sur la moitié gauche de la face deux larges replis cutanés, correspondant l'un à la joue, l'autre à la paupière supérieure. Ce dernier mesure depuis son insertion sourcilière jusqu'à son bord inférieur qui pend sur la joue en recouvrant l'œil 7 centimètres. Le sourcil du côté gauche a 10 centimètres de long au lieu de 6 du côté sain. Le rebord inférieur ou repli palpébral est très épaissi. Il y a une certaine tendance à l'électropion qui met à découvert les orifices des glandes de Meibomius. La conjonctive est vascularisée, mais sans granulations. Sur la face interne de la paupière inférieure, au voisinage de la commissure externe, gros bourgeon pédiculé fortement vascularisé.

Acuité visuelle diminuée, pigmentation du repli palpébral.

Le deuxième repli part de la commissure labiale pour aller aboutir à l'oreille, produisant une occlusion complète du conduit auditif externe. La commissure labiale est abaissée d'1 à 2 centimètres. A la palpation, on a la sensation d'une masse molle, dans laquelle on trouve des nodosités, superficielles et profondes.

Dents implantées vicieusement au côté gauche de la mâchoire inférieures, les canines et les deux prémolaires étant en avant du rebord alvéolaire.

Voûte palatine très ogivale. Sa moitié gauche est effacée par une vaste saillie qui prend naissance sur le bord alvéolaire ou maxillaire supérieur gauche et se termine à pic du côté de la ligne médiane.

Squelette du crâne. — Dépressions peu marquées au niveau de la petite fontanelle et des astérions. Fosse temporale du côté gauche comblée par une vaste saillie osseuse. Vaste solution de continuité au niveau du ptéron, et au niveau de la soudure du frontral et du malaire.

Pas de déformation du squelette.

Organes génitaux normaux.

On trouve en outre sur la peau du tronc des plaques de pigmentation, de petits molluscums, des tumeurs lymphatiques, des névromes plexiformes, des nævi de petits fibromes.

OBSERVATION XVII

(Recueillie dans le service de M. le professeur Ollier.)

Jeanne B..., vingt-neuf ans, cultivatrice à Montélimar, est porteur d'un névrome plexiforme de la joue droite, du sourcil, et de la région mastoïdienne du même côté. L'origine est congénitale. Pas d'antécédents personnels ni héréditaires.

21 juillet. — M. le professeur Ollier incise en arrière de l'oreille, arrive jusqu'à la base du crâne et aux cartilages de l'oreille. Il y a une hypertrophie considérable du derme de ces régions, Extirpation de cordons nerveux. — Sutures, pansement

antiseptique. Il incise également au-dessus et en arrière de l'arcade orbitaire pour remonter la joue. Extirpation de masses volumineuses de cordons nerveux. Sutures.

29 juillet 1894. — La malade va bien ; pas de température.

CONCLUSIONS

I. Le névrome plexiforme est une affection congénitale, ou tout au moins qui débute dans la première enfance. D'après nos cinquante observations, trente fois environ on l'aurait observé peu de jours après la naissance, dans les autres cas à une période plus ou moins éloignée, ne dépassant généralement pas l'âge de dix ans.

Sa transmission, comme pour beaucoup du reste de néoplasies, est parfois héréditaire, sept fois sur cinquante.

II. Les névromes plexiformes présentent des lieux d'élection ; on les rencontre beaucoup plus volontiers du côté de la nuque et de la région cervico-faciale ; ils peuvent affecter une forme diffuse ou relativement circonscrite ; ils peuvent exister seuls ou se combiner en quelque sorte avec d'autres lésions, également alors d'origine congénitale, telles que : arrêts de développement, malformations, ainsi que nous en rapportons une belle observation de

M. le professeur Poncet (obs. XVI). Ils peuvent donc suivant leurs sièges, tout particulièrement à la région cervico faciale, donner naissance à des déformations parfois monstrueuses, et provoquer des troubles fonctionnels du côté de quelques organes des sens : vision, audition.

III. La symptomatologie de ces tumeurs est trop bien connue, pour que nous insistions sur leurs signes cliniques; maintes fois cependant, on ne pourra diagnostiquer qu'une tumeur plus ou moins congénitale, d'allures bénignes; et seulement lors de l'opération, souvent après un examen histologique, on pourra porter le diagnostic anatomique.

VI. Dans les névromes plexiformes, à côté de l'hypertrophie des troncs nerveux, qui ont valu cette dénomination à cette variété de tumeurs, on trouve des lésions de même ordre portant sur tous les tissus environnants. Nous avons donc tout lieu de croire que cette affection n'est que la forme névromateuse de l'éléphantiasis congénitale.

V. Histologiquement la lésion des troncs nerveux résulte de l'hypertrophie de la gaine lamelleuse des nerfs et du tissu conjonctif interfasciculaire. Ce processus hyperplasique dissocie mécaniquement les fibres nerveuses et les étouffe par la compression. Le rôle de ces fibres est donc tout passif.

VI. Les névromes plexiformes constituent des tumeurs bénignes, mais comme nous l'avons dit, suivant leur siège à la face par exemple, non seulement elles produisent des déformations plus ou moins marquées, mais aussi des

troubles fonctionnels plus ou moins gênants. Comme toutes les tumeurs néoplasiques, les névromes sont susceptibles de transformations malignes, surtout sous l'influence d'irritations répétées, et nous trouvons quatre fois sur cinquante cas, la transformation sarcomateuse. Enfin comme toute tumeur d'un certain volume soumise à des irritations répétées, elle peut être le point de départ d'accidents inflammatoires plus ou moins graves.

VII. Le seul traitement curatif est l'extirpation de la tumeur, mais c'est ici qu'il importe de distinguer les névromes diffus, souvent sans limites nettes, des névromes circonscrits. Dans la première catégorie de cas, l'opération ne peut être le plus souvent que palliative; elle visera l'atténuation d'une difformité ou la guérison de certains troubles fonctionnels.

Vu, bon à imprimer
LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
PONCET.

Vu, bon à imprimer
LE DOYEN,
LORTET.

Vu, bon et permis d'imprimer
LE RECTEUR,
E. CHARLES.

BIBLIOGRAPHIE

- Verneuil. — 1857. Bull. Soc. Anat., 2^e série, t. II.
— 1861, Arch. gén. de médecine.
— 1867. Société de Chirurgie, t. X.
Margerin. — Thèse de Paris, 1867.
Billroth. — Arch. für klin. Chir. 1863, t. IV.
— — — 1869, t. XI.
Lotzbeck. — Thèse de Munich, 1868.
Bruns. — Virchow's Archiv, 1870, t. L.
Rizzoli. — Lo Sperimentale, 1870.
Christot. — Gazette hebdomadaire, 1870.
Czerny. — Arch. für klin. Chir., 1874, t. XVII.
Winiwarter. — Arch. für klin. Chir., 1876, t. XIX.
Cartaz. — Arch. génér. de médecine, 1886.
Garel. — Lyon médical, 14 janv. 1877.
Marchand. — Virchow's Archiv, 1877, t. LXX.
Socin. — Jahresb. der chir. Abtheilg. des Spitals zu Basel, 1882.
Rapok. — Deutsche Zeitschrift für Chir., t. XXX.
Labbé. — Bull. Soc. de Chir., 1882, t. VIII.
Schuster. — Prager med. Wochenschrift, 1880.
Albert. — Jahresb. der Chir. Univ.-Klinik zu Wien, 1839.

- Laroyenne. — Gazette hebdomadaire, 1870.
Guersant. — Bull. Soc. de Chir., 1859.
Herczel. — Ziegler's Beiträge zur Path. Anat., t. VIII.
Leisrink. — Arch. für klin. Chir., t. XXVI.
Boehm. — Beitrag zur Kenntniss vom Plexif. Neurom. Halle, 1883.
Arnozan. — Journal de med. de Bordeaux, 20 sept. 1885.
Köbner. — Virchow's Archiv, t. XCIII.
Pomorski. — Ein Fall vom Neurom der Intercostalnerven. Greifswald, 1887.
Lacroix-Bonnaud. — Arch. de med. expér. et d'Anat. Pathol., 1890, t. II.
Robin. — Mémoires Soc. de Biologie, 1854.
Passavant. — Virchow's Archiv, t. VIII.
Rose. — Deutsche Zeitschrift für Chir., t. XXIV.
Audry et Lacroix. — Lyon médical, 1891.
Bruns. — Verhandl. der deutschen Gesellsch. Chir., 1891, t. X.
Helferich. — in Deutsch. medic. Wochens., 1892.
Ramakers et Vincent. — Arch. prov. de Chir., août 1894.
Ouvry. — Bulletin Société anatomique, 1893.
Chavasse. — Med. Chir. Transactions, 1888.
Tietze. — Arch. für klin. Chir. t. XLV, 1892.
Meslet. — Thèse de Bordeaux, 1893. n° 6.
Voyez en outre :
Valentine Mott. — Med. Chir. Transactions, t. XXXVIII.
Delens et Darier. — Traité de Chir, t. IV.
Virchow. — Traité des tumeurs, t. III.
Follin et Duplay. — Pathologie externe.
Landolt et Wecker. — Traité d'ophtalmologie.
Cornil et Ranvier. — Manuel d'Histologie pathologique.

